Über abortive Formen
der
Recklinghausen'schen Krankheit.

Inaugural-Dissertation

der

medizinischen Fakultät

der

Kaiser Wilhelms-Universität Strassburg

zur Erlangung der Doktorwürde

ACAD.
LUGD.BAT.
BIBL.

vorgelegt von

OTTO KONRAD SCHOLL

Assistenzarzt der Res. im Res.-Fuss-Art.-Regt. 10, 30. Res.-Division, 15. Res.-Korps

aus

ZABERN i. Els.

STRASSBURG i. E.
Els.-Lothr. Druckerei u. Lithogr.-Anstalt G. m. b. H., Dreizehnergraben 45.
1915.

Gedruckt mit der am 2. Dezember 1915 erteilten Genehmigung der medizinischen Fakultät der Universität Strassburg i. E.

Referent: Prof. Dr. Adrian.
Korreferent: Prof. Dr. Wolff.

Durch die klassischen Untersuchungen v. Recklinghausens ist das bis zum Erscheinen seiner Arbeit im Jahre 1882 so verschwommene Bild der mit Nerventumoren, Tumoren der Haut und Pigmentationen einhergehenden Erkrankung der Neurofibromatose ein einheitliches geworden. Ihm zu Ehren haben Anatomopathologen, Chirurgen, Neuropathologen und Dermatologen diesem Symptomenkomplex die Bezeichnung „Recklinghausen'sche Krankheit" gegeben. v. Recklinghausens Verdienst war es, die Genese dieser Tumoren der Haut, — die von mikroskopischer Kleinheit ausgehend, Dimensionen von Mannskopfgrösse erreichen und zu den bizarren Formen führen können, wie sie uns in den typischen Abbildungen von Virchow, v. Recklinghausen u. a. m. entgegentreten — sowie die Entstehung der Nerventumoren, die unter Umständen zur Kompression sowohl des peripheren, als auch des zentralen Nervensystems mit all ihren Folgeerscheinungen führen können, richtig erkannt und nachgewiesen zu haben; dass diese Bildungen sämtlich von dem Endoneurium der feineren Nervenzweige der Cutis bei jenen, bei diesen aus dem Endoneurium der Nervenstämme ihren Ausgangspunkt nehmen.

Aus der Fülle der weiteren Namensvorschläge hat die von Hallopeau und Fouquet gegebene Bezeichnung „Naevi fibromateux“ ebenfalls noch eine gewisse Berechtigung, da in dem Worte „Naevi“ das Wesen der Erkrankung als Ausfluss einer kongenitalen Konstitutionsanomalie zum Ausdruck kommt. Doch auch hier kann das Epitheton „fibromateux“ ein Zuviel sein, in den Fällen nämlich, wo sowohl Haut- wie Nerven-Tumoren fehlen, und die Diagnose Recklinghausen'sche Krankheit einzig und allein auf die ihr eigentümlichen Pigmentationen hin gestellt wird. Gerade so gut können natürlich auch die Pigmentationen fehlen, bei Anwesenheit von Haut- und Nerven-Tumoren, oder auch nur des einen oder des andern, Erscheinungen, die zu der von Feindel und Oppenheim und Thibièrge vorgeschlagenen Bezeichnung „Formes incomplètes ou frustes de la maladie de *Recklinghausen*“ geführt haben. Die deutsche Übersetzung der „formes incomplètes ou frustes“ dürfte wohl mit „abortive Fälle“ gegeben sein, die Jadassohn zuerst gebraucht hat. Allerdings verstand Jadassohn unter „abortive Fälle“ das „Auftreten nur einzelner kleiner Tumoren und der recht charakteristischen Pigmentationen“, während ihm ein Fall ohne alle Tumoren — gemeint ist offenbar der von Thibièrge mitgeteilte — zum mindesten recht zweifelhaft erscheint.

Was nun diese recht „charakteristischen Pigmentationen“ anbelangt, so glaubt Soldan auf Grund seiner mikroskopischen Untersuchungen behaupten zu dürfen, dass diese Pigmentmäler in der Mehrzahl der Fälle die ersten äusserlich erkennbaren Merkmale eines fibromatösen

Prozesses des Bindegewebes der Hautnerven darstellen, und dass die Pigmentation wahrscheinlich eine Folge der Fibromatose des Nervenbindegewebes ist.

So wahrscheinlich diese Theorie klingt, man denke nur an die horizontale Richtung der grösseren Pigmentflecke auf dem Thorax, dem Verlaufe der nn. intercostales entsprechend, an die senkrechte Richtung an den Extremitäten, dem Verlaufe der entsprechenden Nervenstämme folgend, so wenig ist sie für die klinische Diagnose brauchbar.

Wie schon gesagt, recht charakteristisch nennt Jadassohn das Hauptsymptom der Pigmentationen, das Feindel in seiner Symptomatologie sogar in zwei Hauptsymptome zerlegen zu müssen glaubte. Er teilt ein:

Signes fondamentaux.

a) tumeurs cutanées,
b) tumeurs des nerfs,
c) pigmentations ponctiformes (en semis),
d) pigmentations par plaques.

Adrian aber lehnt diese Aufteilung der Pigmentationen in zwei Hauptsymptome ab und zwar mit Recht, da man mit der gleichen Berechtigung dann, um nur ein Beispiel herauszugreifen, auch dem Rankenneurom aus der Gruppe der Nerventumoren eine gesonderte Stellung anweisen könnte.

Mag nun auch eine Einteilung der Hautpigmentationen in zwei Hauptsymptome für eine brauchbare Symptomatologie zu weit gehen, so ist sie doch immerhin ein interessanter Beweis für die so grosse Verschiedenheit der beiden Pigmentationsarten, durch die sich Feindel zu dieser Weitläufigkeit verleiten liess.

Was die punktförmigen Pigmentationen anbetrifft, so haben sie ganz das Aussehen der Epheliden — vielleicht ist ihr Braun ein satteres! — jedoch sind sie zum charakteristischen Unterschied von diesen, die vorzugsweise Gesicht und distales Ende der Extremitäten befallen, an bedeckten, chronischen Hautreizen ausgesetzten Körperstellen zu finden, so vor allem am Rumpf und an den Wurzeln der Extremitäten. Mögen diese epheloiden Pigmentationen noch so dicht gesät sein, sie konfluieren nie und lassen immer noch eine deutliche Umgrenzung hervortreten. Interessant gestaltet sich ihre gelegentliche Auflagerung auf den gleich zu besprechenden grösseren Pigmentflecken, wie ich sie in dem von mir unter 6. zu beschreibenden Fall beobachten konnte.

Die grösseren Pigmentflecke sind fast durchweg von einer so typisch braunen Farbe, dass sie von Hallopeau und Fouquet z. B. kurzweg „pigmentations café au lait" bezeichnet werden. Meist sind diese Flecken elipsoid, nicht zu selten von rundlicher bis quadratischer Form, oder auch unregelmässig, weidenblattähnlich (en forme de feuille de saule, Feindel), landkartenförmig (Adrian), scharf abgegrenzt oder diffus in ihre Umgebung übergehend. Ihre Ausdehnung schwankt zwischen der Grösse eines Zehnpfennig- und Fünfmark-Stückes, doch ist von Feindel auch ein anderthalb handbreiter, gürtelförmig um den ganzen Thorax herumgehender Fleck beobachtet worden. Der Verlaufsrichtung ist schon oben Erwähnung getan. Differentialdiagnostisch kämen vielleicht noch die Pigmentflecken der Nervenlepra, die auch Milchkaffeefarbe haben können, in Betracht, doch sind diese im allgemeinen recht verschiedener Färbung, vom Ockergelb

bis zum Sepiabraun. Auch sind die Pigmentflecke der Nervenlepra oft ein wenig erhaben, haben meist eine feingranulierte Oberfläche und sind häufig symmetrisch.

Die von Feindel in seiner Dissertation geprägten Worte: „La neurofibromatose généralisée est *congénitale* toujours, *héréditaire* souvent et quelquefois *familiale*“ sind bei den Autoren, die sich mit der Recklinghausen'schen Krankheit befasst haben, von beinahe sprichwörtlicher Bedeutung geworden

Des kongenitalen Momentes bei der Erkrankung habe ich bereits oben Erwähnung getan, als ich ihr Wesen den Ausfluss einer kongenitalen Konstitutionsanomalie nannte.

Heredität konnte Adrian in einem Fünftel aller Fälle in einer eigens zu diesem Zweck gemachten Statistik nachweisen. Am auffallendsten tritt in den Fällen von Hecker-Czerny (1858—1874) und Adrian (1901) die Rolle der Heredität in der Ätiologie der Recklinghausen'schen Krankheit zu Tage, wo ihr Auftreten durch nicht weniger als 4 Generationen festgestellt ist. Dazu kommen 9 Fälle mit Heredität durch 3 Generationen, 21 Fälle durch 2 Generationen. Es ergibt sich aus diesen Zahlen ohne weiteres die Bedeutung der Heredität, welch guter Stützpunkt die Heredität für die Sicherung der Diagnose werden kann, wenn die Erkrankung monosymptomatisch, etwa nur in Form der Pigmentationen auftritt. In der Tat werden auch solche Fälle ohne besondere Schwierigkeit als abortive Formen der Recklinghausen'schen Krankheit diagnostiziert und anerkannt.

Ehe ich in der Besprechung der abortiven Fälle der Recklinghausen'schen Krankheit fortfahre, möchte ich eine Selbstverständlichkeit nicht unerwähnt gelassen haben, nämlich, dass nur solche berücksichtigt werden, die von ärztlicher Seite wirklich beobachtet worden sind, während diejenigen Fälle, welche auf den Aussagen der Patienten selbst oder den ihrer Angehörigen beruhen, so wertvoll sie manchmal sein mögen, nicht in den Kreis unserer Betrachtungen gezogen wurden, da solche Beobachtungen für wissenschaftliches Arbeiten unbrauchbar sind. Aus diesem Grunde konnte auch der von Feindel mitgeteilte Fall einer Kranken, die seit ihrer Jugend Pigmentanomalien aufwies, im Alter von 17 1/2 Jahren nach einem Partus das erste Molluscum entstehen sah, nicht berücksichtigt werden, da Feindel sich im wesentlichen auf die Aussagen der Patientin stützt.

Zu den oben besprochenen abortiven Fällen der Recklinghausen'schen Krankheit, die durch die Heredität eine so wertvolle diagnostische Unterstützung erfahren, gehören die von Audry und Hirsch beschriebenen Fälle.

Fall 1: Audry.

a) Der Vater, 41 Jahre alt, Beruf nicht angegeben, weist auf, Hauttumoren, braune Flecken, die über die Haut des Rückens zerstreut sind, ziemlich ausgesprochene linksseitige dorsolumbale Skoliose. Patient ist von mässiger Intelligenz, geschwätzig und ausserordentlich erregbar. Die Aszendenz soll nichts aufweisen, was auf Reckling-

hausen'sche Krankheit verdächtig sein könnte. Eine Schwester ist sehr nervös. Was die Deszendenz anbelangt, so ist nur von einer Tochter die Rede.

b) Die Tochter, 15 Jahre alt, gesund, hat am ganzen Körper zahlreiche Pigmentflecke, mässig ausgesprochene Skoliose. Zeigt keinerlei Tumoren.

Fall 2 und 3: Hirsch

Mutter,

28 jährige Kuhhirtin, kleines, geistig zurückgebliebenes Individuum, das in der Jugend eine schwere Rachitis durchgemacht hat. Unzählige bis linsengrosse, dunkelbraune Pigmentnaevi, zahlreiche Fibromata mollusca. Gibt an, Pigmentaffektion bestehe schon seit Geburt, Tumoren seien erst im 13. bis 14. Lebensjahr aufgetreten.

Erstes Kind,

geboren am 15. März 1907, Knabe, schwächlich (bei der Mutter Pubeotomie und Zange) kommt am 10. Lebenstag mit der Mutter in die Prager Kinderklinik. Drei zirka kreuzergrosse, dunkelbraun pigmentierte Naevi. Zehn Wochen später und in der Folgezeit traten noch 6 linsengrosse bis 2 cm lange, 1 cm breite zum Teil ganz blassbraune Naevi auf. Die alten Pigmentationen traten, ohne sich in ihrer Grösse zu ändern, durch ein dunkel werdendes Braun stärker hervor. Das Kind ging mit 4 Monaten, in gutem Ernährungszustand, in Aussenpflege Irgendwelche Tumoren wurden nie beobachtet.

Zweites Kind,

geboren am 28. Januar 1909, gesunder, kräftiger Knabe. Die Erkrankung der Mutter hat sich in keiner Weise geändert. Bei der Aufnahme dieses Kindes in der Kinder-

klinik an seinem 10. Lebenstage von Pigmentflecken nichts zu sehen. Schon nach 14 tägigem Aufenthalt konnte das Entstehen von 3 zirka hellerstückgrossen Pigmentnaevi beobachtet werden; nach 8 Tagen Bildung von 2 weiteren, linsengrossen, hellbraunen Pigmentnaevi. Kind im Alter von 5 Wochen in Aussenpflege.

Die Fälle 2 und 3 sind äusserst wertvolle Beiträge zur Kenntnis der Recklinghausen'schen Krankheit, da hier zum erstenmal das Entstehen der ersten Pigmentnaevi von ärztlicher Seite wirklich beobachtet worden ist, ganz abgesehen von dem grossen Interesse, welche die beiden Fälle an und für sich erfordern, als abortive Fälle in Bezug auf Heredität und Familiarität.

Als Beleg für die Familiarität der Recklinghausen'schen Krankheit diene der Nachweis ihres Auftretens in 13 Fällen bei Geschwistern. Das familiäre Vorkommen der Erkrankung ist somit seltener als das hereditäre, was auch bereits in den Feindel'schen Worten „héréditaire souvent et quelquefois familiale" zum Ausdruck gebracht ist. Jedenfalls ist die Familiarität auch noch ein sehr guter Stützpunkt zur Sicherung der Diagnose von Abortiv-Fällen; so auch in dem von Salomon beschriebenen

Fall 4.

Bruder,

21 Jahre alter, schwachsinniger Tischlergeselle, mit deutlich asymmetrischem Gesichts- und Hirnschädelbau. Zeitweilig auftretender Hang zum Vagabundieren, wobei er, sonst von ruhig stupidem Wesen, äusserst jähzornig wird und zu förmlichen Wutausbrüchen neigt. Patient

zeigt ausgedehnt kaffeebraune Flecken am Hals, Nacken, Rumpf und an den Oberschenkeln, die unregelmässig verteilt und ohne erkennbare Symmetrie angeordnet sind. Ausserdem reichlich Haut- und Nerven-Tumoren.

Interessieren dürfte noch, dass der ältere von seinen beiden Brüdern ein berüchtigter, von der Polizei verfolgter Einbrecher, der jüngere, ein ebenfalls wegen Diebstahl vorbestrafter Vagabund ist.

Schwester,

19 Jahre alt, Dienstmädchen. Kleines, ziemlich kräftig gebautes Individuum von scrophulösem Habitus, mässiger Blepharospasmus, dolichocephaler Schädel, rechter Stirnhöcker bedeutend stärker hervorspringend als der linke. Ebenfalls eingehend untersucht, zeigt „an Hals, Brust und Rücken ein Exanthem, welches in jeder Beziehung dem beim Bruder geschilderten gleicht. Neurome sind dagegen nirgends aufzufinden“. Was ihre Psyche betrifft, so ist sie in einer Besserungsanstalt für verwahrloste Kinder erzogen, als Dienstmädchen mehrmals untergebracht, wurde sie stets wegen kleiner Diebstähle weggejagt. Auch sie hat wie ihre Brüder von jeher Neigung zum Vagabundieren gezeigt.

Bedeutend schwieriger gestaltet sich die Diagnosenstellung bei der monosymptomatischen Form der Recklinghausen'schen Krankheit, wenn auf den Symptomenkomplex zweiter Ordnung als weiteren Anhaltspunkt zurückgegriffen werden muss. So darf es nicht wundernehmen, wenn Thibièrge, als er (vergl. unten **Fall 5**) als Erster einen Fall von abortiver Form der Recklinghausen'schen Krankheit in Gestalt der charak-

teristischen Pigmentationen beschrieb und seine Diagnose nur auf die intellektuel-psychischen Defekte seiner Kranken stützen konnte, manchem Zweifel begegnete.

Adrian teilt die Symptome zweiter Ordnung ein in:

a) Einige rein funktionelle Störungen;
b) die Störungen des Intellekts und der Psyche;
c) trophische und
d) vasomotorische Störungen.

Eine verschwindend kleine Rolle spielen die unter *a* und *d* aufgeführten Symptome, während die Störungen des Intellekts und der Psyche *(b)* sowohl, wie die trophischen Störungen *(c)* dem Bilde der Recklinghausenschen Krankheit wieder enger verbunden sind.

Geradezu klassisch als Beispiel für die Störungen des Intellekts und der Psyche als Begleiterscheinung der Recklinghausen'schen Krankheit sind die obenzitierten von Salomon beschriebenen Fälle in ihrer schweren angeborenen neuropathischen Disposition und moralischen Verkommenheit. Des weiteren wird die 26jährige Patientin, von welcher Hirsch berichtet, als geistig zurückgebliebenes Individuum geschildert; und auch der von uns als **Fall 1** beschriebene Audry'sche mittelmässig intelligente, geschwätzige und ausserordentlich erregbare Patient dürfte als Psychopathe angesprochen werden.

Mag nun in dem gehäuften Auftreten intellektuel-psychischer Defekte der von uns als Abortiv-Formen der Recklinghausen'schen Krankheit aufgeführten Fälle eine Zufälligkeit liegen und in vielen anderen Fällen eine gut entwickelte Intelligenz vorhanden sein —

allerdings sind dann meist andere, z. B. trophische Störungen nachweisbar —, so bilden sie doch kein zu unterschätzender Beleg dafür, dass Störungen des Intellekts und der Psyche bei der Diagnosenstellung noch eine ganz brauchbare Handhabe bieten.

So auch in dem von Thibièrge beschriebenen Abortiv-Fall.

Fall 5.

Jeanne G., Putzfrau, 26 Jahre alt, wird wegen Magenstörungen, die bereits seit 2 Jahren bestehen, eingeliefert. Gleichzeitig mit den Magenstörungen haben psychische Störungen eingesetzt, Melancholie, Gefühl der Unlust, Schwächezustände, Mutlosigkeit, Lebensüberdruss, der sich bis zu Selbstmordgedanken steigerte. Ferner hat das Gedächtnis seit dieser Zeit merklich nachgelassen; hierher gehört auch die Beobachtung, dass Patientin hie und da Schwierigkeit im Ausdruck zeigt. In die Augen fallend ist die hochgradige Abgeschlagenheit der Patientin, sowie die schmutzig-gelbe Verfärbung der ganzen Hautoberfläche, vor allem des Gesichts, die auch erst vor 2 Jahren aufgetreten sein soll.

Der Rumpf ist mit punktförmigen Pigmentationen förmlich übersät, während die Extremitäten so gut wie ganz, das Gesicht ganz davon verschont bleibt. Auch die grösseren Milchkaffeeflecken sind hauptsächlich über den Stamm verteilt, wobei auf einigen von ihnen in so charakteristischer Weise einzelne der punktförmigen Pigmentationen reiten. Thibièrge betont immer wieder und zwar mit Recht, dass die genannten Pigmentationen so charakteristisch für die Recklinghausen'sche Krankheit sind, dass für den, der sie einmal gesehen hat, eine Verwechslung unmöglich ist.

Endlich sei noch erwähnt, dass die Kranke aus einer schwer neuropathisch belasteten Familie stammt, sodass es eigentlich sehr naheliegt, mit Thibièrge die „troubles gastriques“ als „cause adjuvante ou comme conséquence des troubles psychiques, qui contribuent à caractériser la maladie de *Recklinghausen*“ aufzufassen.

Unter trophischen Störungen im Rahmen der Recklinghausen'schen Krankheit versteht Adrian eine Anzahl physischer Anomalien, die entweder direkt angeboren sind, oder auch erst im späteren Lebensalter in Erscheinung treten. Auch die trophischen Störungen als Symptom zweiter Ordnung sind eng, man möchte fast sagen noch inniger als die intellektuel-psychischen Störungen, verwachsen mit der Recklinghausen'schen Krankheit und können infolgedessen wesentlich dazu beitragen, die immerhin etwas verschwommene Linie der monosymptomatischen Fälle markanter hervortreten zu lassen.

Als Beweis mögen die beiden von mir zu beschreibenden Fälle dienen.

An dieser Stelle möchte ich es nicht unterlassen haben, Herrn Professor Dr. C. Adrian für die gütige Überlassung der beiden Fälle und die mir im reichen Masse gegebenen Anregungen bestens zu danken.

Fall 6*)

Philomène S., Fabrikarbeiterin, geboren am 8. November 1895, kommt am 28. VII. 1910 in der Strassburger chirurgischen Klinik wegen Ileocoecal-Tuberkulose zur Operation.

*) In der Sitzung vom 15. Dezember 1912 der Strassburger dermatol. Gesellschaft durch Adrian vorgestellt (vergl. Arch. f. Dermat. u. Syph., 1913. Bd. 115, S. 1025).

Die Erscheinungen der Ileococcaltuberkulose hatten sie schon Ende März 1910 in die Kinderklinik geführt, wo sie bis Anfang April auf Appendicitis behandelt wurde. Bei der Operation Resektion des Coecums in typischer Weise. Es bildet sich eine Darmfistel, die endgültig am 16. VI. 11 durch Nachoperation geschlossen wird. Bei Aufnahme des Status in der chirurg. Klinik fallen bei der Inspektion eigentümliche Pigmentationen der Haut auf, worüber das Journal besagt: „Haut stark pigmentiert. Über den ganzen Körper zerstreut äusserst zahlreiche, flächenhafte, bis pfenniggrosse, glatte Naevi. Nirgends Erhabenheiten. An den Schleimhäuten keine Pigmentflecke."

Bei einer gelegentlichen Untersuchung vom 13. Dezember 1912 findet sich eine Reihe von Hauttumoren.

Am 28. Juli 1913 wird die Patientin von mir untersucht. Die Familienanamnese ergibt:

Grossvater väterlicherseits sowie Vater, letzterer im Alter von 31 Jahren, an Lungentuberkulose gestorben. Bei der Mutter 3 Jahre nach dem Tode ihres Mannes Amputatio antibrachii dextri wegen Tuberkulose des Handgelenks; sie hat 9 mal geboren, davon 1 Totgeburt, 5 Kinder sind ganz jung gestorben. Ausser der Patientin sind noch 2 Söhne am Leben, die beide jünger sind als ihre 18jährige Schwester; Emil S. 16 Jahre, Eduard S. $10^1/_2$ Jahre alt. Die beiden Brüder sind ebenfalls von mir untersucht worden und zeigen beide rachitischen Schädelbau, am ausgesprochensten der jüngere, der ausserdem einen leichten Fall von Prognathie bietet: des weiteren schielt er und trägt Brille. Im Poliklinischen Journal der Augenklinik finde ich, den letzteren betreffend, folgende Angaben: Strabismus convergens concommitans alternans. Beiderseitig maculae corneae centrales. Astigmatismus von 3 Dioptrien mit schräger Achse 25^0 temporal.

Von Pigmentationen oder Tumoren bei beiden absolut nichts zu entdecken, wie auch sonst in der Familie weit und breit nichts derartiges bekannt ist.

Die persönliche Anamnese der Philomène S. ergibt:

Patientin ist in der Zeit nach obenerwähnten Operationen mit wenigen Unterbrechungen, in denen sie als Fabrikarbeiterin tätig war, bis vor kurzem in einer Lungenheilstätte gewesen. Bei ihrer letzten Entlassung aus der Anstalt ist es ihr ganz gut gegangen, doch fühlt sie sich jetzt, da sie wieder einige Zeit in der Fabrik arbeitet, sehr matt, klagt über grosse Müdigkeit, Appetitlosigkeit, lästige Nachtschweisse, grünlich-gelber Auswurf, der besonders morgens sehr reichlich ist. Sie war bis jetzt nocht nicht menstruiert.

Status praesens: Kleine, 1,50 m grosse, gracilgebaute Person mit dickem Schädel, dessen Schläfenpartien auffallend tiefe, dellenartige Einbuchtungen zeigen. Die oberen Zähne fehlen mit Ausnahme von den beiden ersten stark kariösen Schneidezähnen; die unteren Zähne sind mit Ausnahme der stark kariösen Molaren gut erhalten. Nicht die Spur einer Entwicklung der Brüste. Gänzliches Fehlen der Scham- und Achsel-Haare. Auf der rechten Seite des Abdomens verlaufen von oben aussen nach unten innen zwei breite, tiefeingezogene parallele Operationsnarben von 10 bis 14 cm Länge, die zwischen Nabel- und Schambein-Höhe in einem Abstand von 4 cm hinziehen und von der obenerwähnten Operation bezw. Nachoperation herrühren.

Die Muskulatur ist ausserordentlich schwach entwickelt. Die Haut zeigt eine eigentümlich rauhe Beschaffenheit, die lebhaft an Ichthyosis erinnert.

Der Rumpf, vor allem Nacken und Nates, ist von Pigmentationen epheloider Natur auf das dichteste besät. Auch die Milchkaffeeflecken sind vorzugsweise am Rumpf zu finden und zwar hauptsächlich auf dem Rücken in Gestalt von Ein- bis Zweimarkstück grossen Pigmentationen von blassbrauner und brauner Farbe, meist elipsoid, bald von der Umgebung scharf abgrenzbar, bald diffus in diese übergehend, glatt, ohne Erhabenheiten, in der Thoraxgegend dem Verlauf der nn. intercostales folgend, ohne erkennbare Symmetrie. Am linken Vorderarm ein Zweimarkstück grosser Fleck; am rechten Ober- und Unterarm je ein grösserer Fleck. Über dem linken Trochanter maior der grösste Milchkaffeefleck, elipsoid, 5 cm lang, 2 cm breit. Auf derselben Seite ein etwas kleinerer Fleck auf der Streckseite über dem Knie. Ferner noch einige kleinere Pigmentflecke auf beiden Oberschenkeln. Die Unterschenkel sind von Pigmentationen vollständig frei, ebenso die Schleimhäute.

Die Richtung der elipsoiden Flecke auf den Extremitäten ist dem Verlauf der grossen Nervenstämmen entsprechend.

Auf dem Stamm unregelmässig verteilt 10 etwa erbsengrosse Hauttumoren, von äusserst weicher Konsistenz Auf der Streckseite beider Oberschenkel ungefähr in gleicher Höhe zwei kleine haselnussgrosse Tumoren von gleicher Konsistenz wie oben, ziemlich symmetrisch; ein weiterer kleiner Tumor an der Innenseite des rechten Oberschenkels.

Interessant ist noch das Auftreten eines pfennigstückgrossen Leukoderms nebst einigen kleineren Leukodermflecken auf dem mit Epheloiden dichtbesäten Nacken, eine Erscheinung, die schon von Mowat beschrieben worden ist.

Innere Organe:

Lungen: Linke Brustseite schleppt beim Inspirium nach. Perkussionsschall beiderseits über den oberen Lungenpartien gedämpft. Lungengrenzen links unten nicht so verschieblich wie rechts unten. Über beiden Lungenspitzen, am deutlichsten links, rechts nicht ganz konstant, klingende Rasselgeräusche. Über der linken Lungenspitze Bronchialatmen. Im Sputum sind Tuberkelbazillen nachweisbar.

Herz: Systolisches Geräusch über der Herzspitze, verstärkter zweiter Pulmonalton.

Fall 7*).

Joseph M., geboren am 11. Januar 1908, kommt am 1. August 1913 zur Operation in die Strassburger chirurgische Universitätsklinik wegen linksseitigem Caput obstipum. Bei dieser Gelegenheit werden am ganzen Körper zahlreiche kleinere und grössere, flache Pigmentnaevi entdeckt. Am Arm ein Naevus pilosus.

Diagnose: „Abortiver Fall der Recklinghausen'schen Krankheit."

Als ich den Joseph M. am 21. Dezember 1913 untersuchte, hatte ich auch Gelegenheit, den Vater Anton M., Spezereihändler, einen wortkargen, scheuen, geistig beschränkten Menschen zu beobachten. Geboren am 31. Mai 1871, ist er der Sohn einer Schwachsinnigen, die während der Belagerung von Pfalzburg in Lothringen im deutsch-französischen Krieg von einem vorbeiziehenden unbekannten Soldaten geschwängert wurde. Deutlich asymmetrischer Schädelbau, phtisischer Habitus des Brust-

*) In der Sitzung vom 10. Mai 1914 der Strassburger dermat. Gesellschaft durch Adrian vorgestellt.

kastens. An seinem Körper weist er ganz vereinzelte fleischige, pigmentierte Naevi auf, dicht oberhalb des Nabels ein stecknadelkopfgrosses Hämatangiom.

Josephine M., die 1874 geborene Mutter unseres Patienten, war die Zweitälteste von 13 Geschwistern. Ihre Mutter, jetzt 69 Jahre alt, sowie 10 von ihren Geschwistern leben in Amerika und sollen sämtlich gesund sein. Eine diesbezügliche Anfrage in Amerika mit dem Bescheid zurück, dass keines der erwähnten Familienmitglieder eine auf Recklinghausen'sche Krankheit hinweisende Körperveränderung zeigt. Der Vater starb in den vierziger Jahren an Folgen des Trunkes. Die Josephine M. hat zweimal geboren. Der Liebenswürdigkeit des Herrn Dr. Müller, praktischer Arzt in Pfalzburg i. L. verdanke ich darüber folgende Angaben:

„Das erste Kind, Joseph M., unser Patient, wurde durch Wendung zur Welt gebracht. Die Wendung ist schwer gewesen, das zweite Kind, Marie Therese M., war schwächlich und hat schon ganz früh an dyspeptischen Beschwerden gelitten. Es ist auch an diesem Leiden gestorben. Zeichen irgend einer anderen Erkrankung wie beim Bruder waren nicht vorhanden. Bei Geburt des zweiten Kindes war die Mutter schon hochgradig lungenkrank. (II. Grad.) Sie ging auch bald nachher an dieser Erkrankung zugrunde."

Die Pigmentanomalien des Patienten sollen bald nach der Geburt beobachtet worden sein, ebenso der Schiefhals, dessen Erscheinungen immer deutlicher wurden und schliesslich zur Operation, offene Tenotomie, in der Strassburger chirurgischen Klinik führten. Die Pflegemutter des Patienten, eine 65jährige Grosstante mütterlicherseits, gibt an, dass der Kleine manchmal Schwierigkeit beim Sprechen habe.

Status praesens vom 21. Dezember 1913.

Der 6 jährige Patient ist für sein Alter körperlich nicht allzuglänzend entwickelt. Deutliche Asymmetrie (Skoliose) des Gesichts- und Hirn-Schädels, verbunden mit leichter Skoliose der Hals- und Brustwirbelsäule. Am Halse die von der offenen Tenotomie herrührende gutverheilte Operationsnarbe. Der Kopf wird noch leicht nach links geneigt gehalten. Leichter Grad von Strabismus convergens. Der linke Oberschenkel deutlich stärker entwickelt als der rechte.

Über den Stamm sind eine Unmasse von punktiformen, epheloiden Pigmentationen gesät, am dichtesten über den Thorax. Die Extremitäten sind, mit Ausnahme des Scarpa'schen Dreiecks -- und auch hier treten die Epheloiden nicht allzu zahlreich auf — frei von punktiformen Pigmentationen.

Die grossen milchkaffeebraunen Flecken kommen nur vereinzelt vor, sie sind ganz blassbraun. Auf der Thoraxhälfte des Caput obstipum finden sich die grösseren Flecken, zirka 12 an der Zahl, von elipsoider Form und deutlich der Richtung der nn. intercostales folgend. Der grösste elipsoide Fleck findet sich in der Mitte der linken seitlichen Thoraxwand und ist 1,2 bis 4 cm gross. Sonst sind die an den Extremitäten auftretenden Flecken, mit Ausnahme einiger wenigen, den grossen Nervenstämmen parallel ziehenden elipsoiden Pigmentationen rundlich bis quadratisch; der grösste quadratische Fleck in der linken Kniekehle, 3 qcm gross. Auf den Oberschenkeln erreichen die Milchkaffeebraunen durchschnittlich die Grösse einer Bohne, während die Unterschenkel frei von Pigmentationen sind; nur am rechten Unterschenkel über der Achillessehne sitzt ein ganz hellbrauner, bohnengrosser Fleck.

In der Mitte des linken Oberarms, in der Längsrichtung der Extremität verlaufend, ein zirka 2 1/2 cm langer und 1 cm breiter, brauner wenig erhabener behaarter Naevus mit zackigen Rändern.

Trotz wiederholter und genauester Untersuchung sind nirgends Spuren von Haut- oder Nerven-Tumoren zu finden.

Was die Psyche des Patienten anbelangt, so hat man den entschiedenen Eindruck, ein im Vergleich zu seinen Altersgenossen geistig zurückgebliebenes Kind vor sich zu haben.

Der besseren Übersicht halber sei nochmals die Reihe der trophischen Störungen, die in den beiden von mir beschriebenen monosymptomatischen Fällen die Diagnose „Abortive Form der Recklinghausen'schen Krankheit" sichern hilft, kurz zusammengefasst.

Zu Fall 6.

Die als 15 Jährige zuerst gesehene, von mir als 18 Jährige untersuchte Patientin weist an trophischen Störungen auf:

a) kleine, gracile Figur,

b) dicker Schädel, dessen Schläfenpartien auffallend tiefe, dellenartige Einbuchtungen zeigen,

c) Fehlen der Zähne des Oberkiefers bis auf zwei stark kariöse Schneidezähne,

d) Fehlen jeglicher Entwicklung der Brüste,

e) völliges Fehlen der Scham- und Achselhaare,

f) eigentümlich rauhe Beschaffenheit der Haut, die stark an Ichthyosis erinnert,

g) schlaffe Muskulatur.

Des weiteren wäre auch die Tatsache, dass

h) die 18 jährige Patientin bis jetzt noch nicht menstruiert war,

im Verein mit mehreren der erwähnten Symptome als zum Bilde des Infantilismus und somit zu den trophischen Störungen gehörig aufzufassen.

Zu Fall 7.

6 jähriger Knabe.

a) Linksseitiges Caput obstipum, verbunden mit Asymmetrie des Gehirn- und Gesichtsschädels und Skoliose der Hals- und Brustwirbelsäule,

b) geringer Grad von Strabismus convergens,

c) linker Oberschenkel deutlich stärker als rechter.

Zu den intellektuel-psychischen Störungen gehörig die Angabe seiner Pflegemutter, Patient habe mit dem Sprechen Schwierigkeit. Eine exakte Prüfung der Sprache war unmöglich, da der fast 6 Jahre alte Knabe kein Kinderlied noch -gedichtchen konnte und auch sonst keine Unterhaltung mit ihm in Gang zu bringen war. Ersteres dieser beiden letzterwähnten Momente gestattet zweifellos einen gewissen Schluss auf geistiges Zurückbleiben des Jungen im Vergleich zu seinen Altersgenossen; eine Annahme, die ausserdem noch durch die Anamnese der Aszendenz gestützt wird.

Ein von Parkes-Weber beschriebener, von Hirsch mitgeteilter abortiver Fall konnte nicht klassifiziert werden, da von Hirsch keine Literaturangabe gemacht und die dabei verwandte Literatur auch sonst nicht eruierbar war. Der Vollständigkeit halber bleibe der Fall jedoch nicht unerwähnt.

Parkes-Weber.

Fall 8.

Bei einem 14jährigen Mädchen, das Pigmentationen am Nacken und Rumpf zeigte, traten 3 Jahre später eine Anzahl Molluskum ähnlicher kleiner Tumoren an verschiedenen Stellen der Haut auf, während inzwischen die Pigmentierungen dunkler und neue braune Stellen sichtbar wurden.

Schlusswort.

Kracht hat die Syphilis und den Alkoholmissbrauch des Vaters seines Patienten als ätiologisches Moment der Recklinghausen'schen Krankheit angesprochen. In den von mir beschriebenen Fällen tritt Tuberkulose und Alkoholmissbrauch, vor allem das erstere, scharf und Beachtung heischend in den Vordergrund. Welches von diesen 3 Momenten — es mag noch eine ganze Reihe anderer Faktoren hinzukommen — auch immer vorherrsche, sie legen alle den Gedanken der Degeneration,

die in der Recklinghausen'schen Krankheit ihren Ausdruck findet, unendlich nahe und werden darin unterstützt durch Stigmata wie Schwachsinn und Missbildungen aller Art. Ja, es erscheint schliesslich die Recklinghausen'sche Krankheit bei genauer Betrachtung nicht mehr und nicht weniger als all die anderen Stigmata, ein Stigma der Dekadenz.

Literatur.

Adrian, Über Neurofibromatose und ihre Komplikationen. Beiträge zur klinischen Chirurgie. Band XXXI. 1901. S. 1 ff.

— Die multiple Neurofibromatose (Recklinghausen'sche Krankheit). Zentralblatt für die Grenzgebiete der Medizin und Chirurgie. Bd. VI. 1903. Nr. 3—19, S. 81 ff.

Audry, Sur un cas de neurofibromatose avec scoliose. Société franç. de Derm. et de Syph. Séance du 7 mars 1901. Referiert in: Annales de Dermatologie et de Syphiligraphie 4e série, tome 2. 1901, p. 290.

Feindel, Sur quatre cas de neurofibromatose généralisée. Thèse de Paris, 1896. Nr. 104.

Feindel und Oppenheim, Sur les formes incomplètes de la neurofibromatose. (La maladie de Recklinghausen). Archives générales de médecine. Juillet 1898. Volume II. VIIIe série, tome X) p. 77.

Fouquet siehe Hallopeau und Fouquet.

Hallopeau und Fouquet, Sur un nouveau cas de naevi fibromateux (maladie de Recklinghausen). Société française de Derm. et de Syph. Séance du 6 juin 1901. Referiert in: Annales de Dermatologie et Syphiligraphie. 4e série, tome 2, 1901, p. 551.

Hirsch E., Zur Kasuistik des Morbus Recklinghausen im Kindesalter. Prager Mediz. Wochenschrift, XXXVI. 1911. Nr. 29, S. 375.

Kracht, Venerolog.-dermatolog. Gesellschaft zu Moskau. Sitzung vom 16. (4.) Dezember 1898. Referat im Wratsch 1898. Nr. 52. Daraus Referat in Monatshefte für prakt. Dermatologie 1899. Bd. 28. 1. S. 202.

Lange E., Die Rolle der Heredität in der Ätiologie der Neurofibrome, Fibromata mollusca, Elephantiasis congenita. Inaugural-Dissertation. Leipzig 1906.

Jadassohn, Fibrome der Haut usw. In Ebstein und Schwalbe: Handbuch der prakt. Medizin. 1901. Bd. III. Teil II. S. 380 ff.

Mowat, Ein Fall von Mollusc. fibrosum. Scott. Med. and Surg. Sourn. Sept. 1898. Referiert in: Monatshefte für praktische Dermatol. 1898. I. Bd. 28, S. 325.

v. Recklinghausen, Über die multiplen Fibrome der Haut und ihre Beziehung zu den multiplen Neuromen. Festschrift für Rud. Virchow, Berlin bei Hirschwald. 1882.

Salomon, Multiple Neurome bei einem schwachsinnigen Individuum. Fortschreiten der Neurombildung während der Dauer der Beobachtung Exstirpation und mikrospische Untersuchung eines Neuroms. Charité Annalen. 4. Jahrgang (1877), Berlin. Hirschwald, 1879, S. 133.

Soldan, Über die Beziehungen der Pigmentmäler zur Neurofibromatose. Arch. für klin. Chirurg. Bd. 59. 1899. S. 261.

Thibièrge, Note sur un cas de maladie de Recklinghausen (Neurofibromatose généralisée) sans fibromes cutanés ni fibromes nerveux. Bulletins et mémoires de la société médicale des hôpitaux de Paris. Tome XV. 3e série, année 1898, séance du 18 février 1898, p. 143.

Lebenslauf.

Verfasser der Arbeit „Über abortive Formen der Recklinghausen'schen Krankheit" Otto Konrad Scholl wurde in Zabern i. Els. am 2. Juni 1888 geboren.

Seine Schulbildung erhielt er am Gymnasium zu Diedenhofen und bestand ebenda im Sommer 1909 die Reifeprüfung. Im Herbst desselben Jahres liess er sich an der Universität München als Student der Medizin immatrikulieren und verblieb dasselbst die ersten drei Semester. Er hörte die Vorlesungen der Herren Professoren v. Bayer, Graetz, v. Hertwig, Frank, Rückert, Mollier.

Im Sommersemester 1911 bezog er die Universität Freiburg und brachte daselbst auch das Wintersemester 1911/12 zu. Im März 1912 bestand er in Freiburg die ärztliche Vorprüfung. Seine Freiburger Lehrer waren die Herren Professoren Kiliani, Himstedt, Oltmanns, v. Keibel.

Im nächsten Semester (Sommer 1912) bezog er die Universität Strassburg, um dann das Wintersemester 1912/13 in München zuzubringen. Die drei letzten klinischen Semester studierte er wieder in Strassburg. Die Lehrer seiner klinischen Semester waren in München: die Herren Professoren v. Angerer, Döderlein, Heine, v. Müller, Posselt.

In Strassburg: die Herren Professoren Madelung, Chiari, Fehling, Salge, Hertel, Gulecke, Adrian, Weidenreich, Wollenberg, Uhlenhuth, Manasse, E. Meyer, Bayer, Ledderhose, Schmiedeberg.

Die ärztliche Prüfung (Notexamen) bestand er am 2. August 1914 und trat am gleichen Tage als Kriegsfreiwilliger beim 84. Feldartillerie-Regiment ein. Approbiert am 11. August 1914, wurde er am 23. September 1914 zum Unterarzt befördert. Am 25. September 1914 kam er ins Feld zur I. Festungs-Sanitätskompagnie, von wo aus er im Dezember 1914 zum Bayr. Res.-Inft.-Regt. 14 abkommandiert war. Am 10. Januar 1915 wurde er zur 5. Batterie Res. Fuss-Art.-Regt. 10 versetzt, am 24. Juni zum Assistenzarzt der Reserve befördert, am 25. Juli mit dem Eisernen Kreuz ausgezeichnet.